Sclérodermie

ENSEMBLE C'EST CLAIR

APSB

Association des Patients Sclérodermiques de Belgique

1. Table des matières

1. Définition 5
1.1. Qu'est-ce que le tissu conjonctif ? 5
2. Classification des sclérodermies 6
3. Causes de la maladie 7
4. Les trois « piliers » de la sclérose systémique 8
5. Les différentes manifestations de la sclérose systémique 10
5.1. Le phénomène de Raynaud 10
5.2. L'atteinte cutanée 13
5.2.1. Les atteintes des mains et des doigts 15
5.2.2. Le visage 15
5.2.3. Les télangiectasies 16
5.2.4. Les ulcères digitaux 16
5.2.5. Les dépôts calcaires 17
5.3. L'atteinte du tube digestif 17
5.4. La fibrose pulmonaire 18
5.5. L'hypertension artérielle pulmonaire primitive (HTAP) 19
5.6. L'atteinte des os et des articulations 22
5.7. L'atteinte musculaire 22
5.8. L'atteinte cardiaque 23
5.9. L'atteinte rénale 24
5.10. L'atteinte de la cavité buccale 25
5.11. Les autres atteintes 25
5.11.1. La dysfonction érectile 25
5.11.2. Deux types d'atteinte du foie 26
5.11.3. La glande thyroïde 26
5.11.4. Symptômes neurologiques 26
5.11.5. La fatigue 27
5.11.6. Le syndrome de Sjögren 27

6. Les traitements 28
6.1. Les traitements immunomodulateurs 30
6.1.1. Les corticoïdes 30
6.1.2. Le méthotrexate (Ledertrexate) 31
6.1.3. Le mycophenolate mofetil (CELL CEPT) 31
6.1.4. Le cyclophosphamide (ENDOXAN) 32
6.1.5. L'azathioprine (IMURAN) 32
6.1.6. Le rituximab (MABTHERA) 32
6.1.7. Autres 33
6.2. Les traitements symptomatiques par organe 33
6.2.1. La peau 33
6.2.2. Le phénomène de Raynaud 34
6.2.3. Le tube digestif 34
6.2.4. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) 35
6.2.5. L'atteinte interstitielle pulmonaire 36
6.2.6. La crise rénale sclérodermique 36
6.2.7. L'atteinte des tendons et des articulations 37
6.2.8. Le syndrome de Sjögren 37
6.3. Et les médecines douces ou les médecines parallèles ? 38
7. Quelques questions ou réflexions 40
7.1. Puis-je être enceinte ? 40
7.2. Je me sens très découragé(e) 41
8. Maladies rhumatismales rares 42
8.1. Centres de compétences reconnus par la Société Royale Belge de Rhumatologie 2019-2021 42
8.2. Sclérose systémique: carte des centres de compétence 43
9. Remerciements 44
10. A propos de CLAIR 45
11. A propos de l'APSB 45

1. Définition

Dérivé du grec « sklerosis », épaississement, et « derma », peau, sclérodermie signifie littéralement « peau dure ».

Bien que souvent utilisé pour désigner une maladie, le terme de sclérodermie recouvre en fait un des symptômes d'un groupe de maladies dans lesquelles on assiste à un épaississement du tissu conjonctif de la peau et des organes internes. Si l'épaississement de la peau est le fait principal de certaines formes de la maladie, d'autres formes toucheront les organes profonds comme le cœur, les reins, les poumons ...

1.1. Qu'est-ce que le tissu conjonctif ?

Le tissu conjonctif est un tissu de soutien. Il est formé de cellules, notamment les fibroblastes, et d'une «matrice» entre ces cellules, c'est-à-dire des composants tels que le collagène, l'élastine, les glycoprotéines qui assurent la structure de l'ensemble.

Le collagène est produit par les fibroblastes et forme des fibres étroitement liées entre elles. Il joue un rôle majeur dans la résistance mécanique de la peau.

Dans la sclérodermie, le collagène est produit en excès et s'accumule dans le tissu conjonctif de la peau ou des organes touchés, lui conférant un épaississement, une perte d'élasticité et une modification des différentes fonctions à assurer. Nous verrons ultérieurement les raisons qui sous-tendent ce processus.

2. Classification des sclérodermies

On distingue deux grandes catégories de sclérodermies : les formes purement localisées et les formes plus généralisées qui peuvent aussi toucher les organes profonds et que l'on appellera sclérose systémique ou sclérodermie systémique.

Il existe essentiellement deux types de sclérodermie localisée : les morphées et les sclérodermies linéaires. Nous ne les aborderons pas ici. Elles ne donnent pas d'autres problèmes que l'atteinte localisée de la peau et sont souvent prises en charge uniquement par les dermatologues. Il est très rare que ce type de sclérodermie localisée évolue vers une forme généralisée systémique.

Les sclérodermies systémiques, quant à elles, sont divisées en deux groupes :

- **La sclérodermie cutanée limitée** dans laquelle l'induration cutanée ne dépasse pas les avant-bras et les genoux, c'est-à-dire la partie distale des membres. Si le visage peut être atteint, le tronc est épargné.
- **La sclérodermie cutanée diffuse** dans laquelle la peau de tout le corps peut être atteinte : mains, avant-bras, bras, jambes, cuisses, tronc, abdomen et visage.

On parle aussi d'un troisième groupe appelé sclérose systémique sine scleroderma (du latin : sans sclérodermie) dont les manifestations sont celles de la maladie mais sans la sclérose cutanée.

Selon le type de sclérodermie systémique, les organes profonds seront plus ou moins touchés, les formes les plus sévères étant généralement les formes diffuses. Nous aborderons les différentes manifestations un peu plus loin.

3. Causes de la maladie

On ne connaît pas la ou les causes exactes de la maladie mais on pense que certains facteurs contribuent à son déclenchement :

- **Hormones** : Compte tenu de l'atteinte essentiellement féminine et du pic d'âge entre 30 et 50 ans, on peut suspecter une influence hormonale dans le déclenchement de la maladie mais le rôle exact des œstrogènes ou des autres hormones féminines n'a pas été prouvé.
- **Marqueurs génétiques** : Bien que certains gènes semblent bien jouer un rôle et rendent plus susceptible à développer la maladie, la sclérodermie n'est pas héréditaire comme certaines maladies génétiques. On ne la transmet donc pas à ses enfants.
- **Environnement** : La recherche suggère que l'exposition à certains facteurs d'environnement peut déclencher des maladies de type sclérodermie chez des patients prédisposés. Ces facteurs d'environnement sont la silice, certaines poussières de pierre, les solvants organiques, les résines ... Ils doivent être systématiquement recherchés en particulier chez les hommes atteints de sclérodermie. Les implants mammaires en silicone ont également été incriminés mais les études n'ont pas montré de relation formelle avec l'apparition d'une sclérodermie, même si certaines observations individuelles sont troublantes.

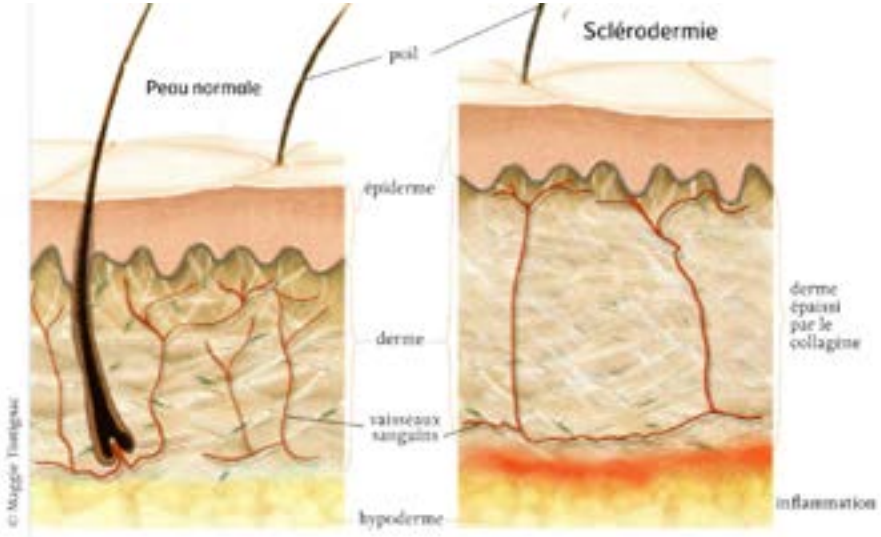
4. Les trois « piliers » de la sclérose systémique

La sclérose systémique est une maladie complexe dans laquelle s'imbriquent trois phénomènes : la présence d'auto-anticorps, l'atteinte vasculaire et la fibrose.

La sclérodermie est une **maladie auto-immune**, c'est-à-dire que, pour une raison inconnue, le système immunitaire développe des anticorps contre des composants de notre propre organisme : ce sont les auto-anticorps. Certains de ces auto-anticorps stimulent la fibrose et l'atteinte vasculaire.

L'**atteinte vasculaire** survient précocement dans l'évolution de la maladie. Par l'épaississement de la paroi des artères, elle aboutit à la réduction du calibre laissé libre pour le passage du sang qui, dès lors, irrigue moins bien les tissus.

Enfin **la fibrose**, par accumulation des fibres de collagène, transforme les



tissus, les rendant moins élastiques et plus épais. Parce que la fibrose peut toucher tous les petits vaisseaux du corps et n'importe quel tissu de l'organisme, le patient peut entrer dans la maladie de différentes manières.

Les auto-anticorps et le phénomène de Raynaud sont présents dès le début de la maladie. Les phénomènes de Raynaud peuvent parfois précéder de plusieurs années l'apparition des autres symptômes de la maladie.

Les autres atteintes (cutanée, digestive, pulmonaire, cardiaque, rénale, articulaire ...) sont variables et peuvent apparaître seules ou combinées, et dans un ordre variable.

Pour cette raison, le diagnostic de sclérose systémique est parfois difficile à poser dans les formes débutantes alors qu'il est souvent évident à un stade plus avancé. Ce diagnostic repose sur un faisceau d'arguments : examen clinique, prises de sang, capillaroscopie, radiographies, endoscopies .... Il peut être posé par le médecin généraliste, l'interniste général, le rhumatologue, le pneumologue, le cardiologue, le gastro-entérologue, le néphrologue, le dermatologue .... selon les symptômes.

5. Les différentes manifestations de la sclérose systémique

Comme nous l'avons déjà dit, il existe essentiellement deux types de sclérose systémique : la forme cutanée limitée et la forme cutanée diffuse. Communément, on associait plus volontiers les formes cutanées limitées aux anticorps anti-centromères et les formes cutanées diffuses aux anticorps anti-topoisomérase de type 1 ou anti SCL70.

Les progrès récents ont permis de mettre en évidence un plus grand nombre d'auto-anticorps différents dans la sclérodermie. Les patients atteints de sclérodermie peuvent présenter l'un ou l'autre de ces auto-anticorps.

De façon générale, un auto-anticorps particulier est préférentiellement associé à certaines manifestations de la maladie. Toutefois cela ne signifie pas que la présence de cet auto-anticorps sera systématiquement associée à ces manifestations.

Passons en revue les différentes manifestations de la maladie

Il est important de souligner que ces descriptions reprennent tous les signes et symptômes qui peuvent apparaître dans l'évolution de la maladie. Il est exceptionnel qu'un malade souffre de l'ensemble de ces manifestations.

5.1. Le phénomène de Raynaud

Le phénomène de Raynaud est dû à un arrêt transitoire de la circulation artérielle au niveau des extrémités (doigts, orteils, oreilles, nez), déclenché le plus souvent par le froid, mais aussi par le stress. Il peut toucher un ou plusieurs doigts. Qu'il soit primaire ou secondaire, les trois phases successives qui le caractérisent sont similaires.

Tout d'abord, la phase syncopale avec doigts blancs, froids et souvent insensibles. Tous les doigts ou certains doigts sont touchés.

Ensuite, la phase asphyxique, avec doigts bleus (cyanoses), accompagnés de picotements et/ou d'engourdissement.

Enfin, la phase érythermalgique, avec doigts rouge vermillon, parfois douloureux ou brûlants.

La phase blanche est constante mais les autres phases sont moins fréquentes.

Présent dans 90 à 95% des cas de sclérodermie systémique, le phénomène de Raynaud est dit secondaire car il est lié à l'atteinte vasculaire de la sclérodermie. Il est à différencier du phénomène de Raynaud primaire, appelé maladie de Raynaud, bénin et fréquent.

Outre ce phénomène de Raynaud primaire et le phénomène de Raynaud secondaire à la sclérodermie systémique, il existe encore des phénomènes de Raynaud secondaires à d'autres causes. Le tabac, la nicotine, les bêtabloquants, certains traitements antimigraineux, certaines chimiothérapies, les professions à vibrations ou microtraumatismes répétés au niveau des mains peuvent en être responsables. Peu de personnes souffrant d'un phénomène de Raynaud ont donc une sclérodermie !

Le pronostic du phénomène de Raynaud primaire (appelé maladie de Raynaud) est excellent. Celui du phénomène de Raynaud secondaire à la sclérose systémique dépend des complications - ulcérations digitales, gangrènes et surinfections locales - qui y sont associées de manière variable et inconstante.

Il est donc essentiel de déterminer si le phénomène de Raynaud est secondaire ou non à une sclérodermie systémique par la capillaroscopie. Il s'agit d'un examen simple, non agressif, qui consiste à regarder au microscope l'aspect des vaisseaux de petit calibre qui nourrissent les ongles. Certaines anomalies à ce niveau sont typiques de la sclérodermie et peuvent précéder, de plusieurs années, l'apparition de la maladie : on remarquera les mégacapillaires (c'est-à-dire des capillaires dont le diamètre est augmenté) et les

suffusions (infiltration du sang dans les tissus) hémorragiques. A un stade plus évolué de la maladie, on constate également une raréfaction des petits vaisseaux capillaires dont le nombre se réduit progressivement.

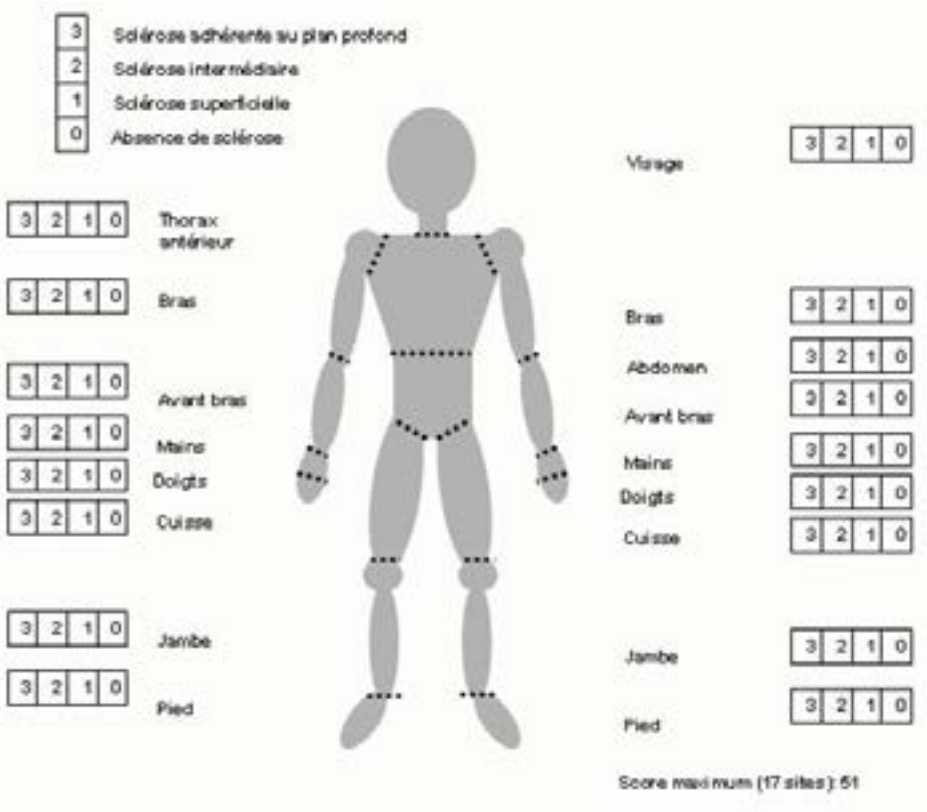
5.2. L'atteinte cutanée

Les patients souffrant de sclérodermie avec une atteinte cutanée ont une production excessive de collagène qui est responsable d'un épaississement et d'une induration du derme et d'un amincissement de l'épiderme. C'est la fibrose.

Rappelons que l'atteinte cutanée peut revêtir différentes formes : dans la forme limitée, seuls la partie distale des membres et/ou le visage peuvent être atteints. Dans la forme diffuse, la partie proximale des membres et/ou le thorax et/ou l'abdomen sont, en outre, touchés.

Certaines scléroses systémiques n'ont même parfois aucune atteinte de la peau, seuls les organes profonds étant touchés.

L'évaluation de l'étendue de l'atteinte cutanée est le plus souvent clinique et réalisée par le médecin lors de l'examen du patient au cabinet. Pour tenter d'être le plus quantitatif possible, un score cutané, appelé score de Rodnan, a été développé : il fait appel à 17 zones définies du corps (visage, thorax, abdomen, bras, avant-bras, mains, doigts, cuisses, jambes et pieds) que l'on évalue en terme d'épaississement cutané selon une échelle allant de 0 à 3. Ce score permet de suivre l'évolution d'un patient. Plus le score progresse rapidement, plus le risque d'atteintes organiques sévères est élevé. Il est aussi utilisé dans les études cliniques pour apprécier la réponse aux traitements.



D'autres techniques comme l'échographie ou la biopsie cutanée sont parfois utilisées pour apprécier l'importance de cette atteinte.

5.2.1. Les atteintes des mains et des doigts

Les atteintes des mains et des doigts sont particulièrement évocatrices : les doigts (ou plus rarement les orteils) sont initialement gonflés, œdématiés, saucissonnés, puis, à un stade ultérieur, deviennent effilés avec une mobilité réduite; la peau devient dure, fine, tendue, atrophique et fragile, avec disparition des plis cutanés. On parle de sclérodactylie. Les doigts peuvent présenter une flexion irréductible. Par la suite, on observe une diminution de la sudation et une disparition des poils et des ongles. Parfois aussi, des ulcérations cutanées peuvent se voir, avec risque d'amputation.

5.2.2. Le visage

Le visage, s'il est atteint, est également caractéristique : la peau du front et autour des yeux devient lisse et les plis du visage peuvent aller jusqu'à disparaître.

Le nez est plus effilé, les lèvres sont amincies avec de nombreux plis radiés en périphérie (de petits plis se forment sur la peau autour des lèvres).

L'ouverture de la bouche est souvent limitée, rendant ainsi, à un stade évolué, les soins dentaires et l'alimentation difficiles.

5.2.3. Les télangiectasies

Les télangiectasies sont des dilatations des petits vaisseaux de la peau provoquant des taches rouges de petite taille en forme d'étoiles ou de mottes. Elles peuvent être nombreuses et toucher les mains et/ou le visage. Elles sont surtout caractéristiques au niveau des mains.

5.2.4. Les ulcères digitaux

Les ulcères digitaux et/ou de jambe sont fréquents, ainsi que les troubles de la pigmentation (aspect trop ou trop peu pigmenté). Ces ulcères peuvent être de différentes natures :

- Ils peuvent être liés au rétrécissement des artères et donc à une mauvaise arrivée du sang et de l'oxygène dans les tissus. On parle alors d'ulcération ischémique. Ils se situent à la pulpe des doigts, c'est-à-dire leur extrémité.
- Ils peuvent siéger sur les zones de flexion des doigts (c'est-à-dire sur le dos des doigts), en relation avec la rétraction cutanée.
- Ils peuvent encore survenir sur des calcifications sous-cutanées dont nous parlerons peu après.

Ces ulcérations sont souvent douloureuses et invalidantes dans la vie quotidienne et elles constituent une porte d'entrée pour les microbes. Leur durée d'évolution peut atteindre plusieurs semaines et un traitement régulier et adapté est indispensable

5.2.5. Les dépôts calcaires

Les dépôts calcaires, appelés calcifications sous-cutanées, peuvent se développer à l'extrémité des doigts ou au pourtour des articulations, au niveau des coudes, chevilles, des faces d'extension des avant-bras ... Ils sont visibles notamment sur les radiographies et peuvent être à l'origine de douleurs, notamment à la pression, et d'ulcérations.

5.3. L'atteinte du tube digestif

Après la peau, c'est l'appareil digestif qui est le plus fréquemment touché. Les atteintes vont de la cavité buccale jusqu'à l'anus. Le foie et le pancréas sont parfois également atteints mais très rarement.

Le symptôme le plus fréquent est le **reflux gastro-oesophagien**, où le contenu de l'estomac remonte dans l'oesophage, s'accompagnant ou non de

sensation de brûlant. Il peut être à l'origine de nausées et de vomissements, d'ulcérations de l'œsophage, voire parfois de rétrécissement de l'œsophage.

Il peut exister des **troubles de la vidange de l'estomac**, responsable d'une pesanteur après les repas, avec la sensation d'une digestion particulièrement lente.

La perte de contraction de l'intestin peut aboutir à une **pullulation des bactéries** à l'intérieur de celui-ci, s'accompagnant alors de diarrhées, de douleurs intestinales, de flatulences et de ballonnement intestinal.

Enfin l'atteinte de l'extrémité de l'intestin et de l'anus peuvent donner des **troubles de la continence anale** (difficulté à évacuer les selles ou au contraire, perte involontaire de selles).

Si 50% des patients se plaignent de symptômes cliniques, paradoxalement, certains n'en auront aucun, même si la maladie est présente à ce niveau. Il faut donc rechercher systématiquement ces atteintes et leurs conséquences éventuelles.

5.4. La fibrose pulmonaire

La fibrose pulmonaire évolutive touche environ 30% des patients. Comme pour la peau, le collagène se dépose en excès dans les tissus de sorte qu'il en résulte une perte d'élasticité des poumons et un épaississement de la paroi permettant les échanges gazeux entre l'air inspiré et le sang. La fibrose peut exister précocement, sans signes cliniques ou radiologiques. Lorsqu'elle s'étend, elle peut être responsable d'essoufflement à l'effort ou au repos et/ou d'une toux sèche.

L'évolution se fait habituellement en deux phases; une première phase inflammatoire, appelée alvéolite et une seconde phase cicatricielle, appelée

fibrose. Ces phases peuvent se chevaucher. Le mécanisme responsable de ces deux phases n'est pas identique, ce qui est important dans la prise en charge thérapeutique dont nous discuterons plus loin.

Un contrôle systématique chez tous les patients atteints de sclérodermie permet de retrouver fréquemment des petits signes de fibrose au scanner. Celle-ci n'évoluera toutefois que chez une fraction d'entre eux. Seul un petit nombre de patients évoluera sur un mode agressif et rapide. Un dépistage systématique de l'atteinte pulmonaire est indispensable même en l'absence de plaintes, au moins annuellement, et même plus fréquemment chez les patients à risque de faire une atteinte progressive et/ou agressive.

Tout d'abord un interrogatoire et une auscultation systématique doivent être réalisés. Ensuite, les examens complémentaires suivants sont recommandés régulièrement :

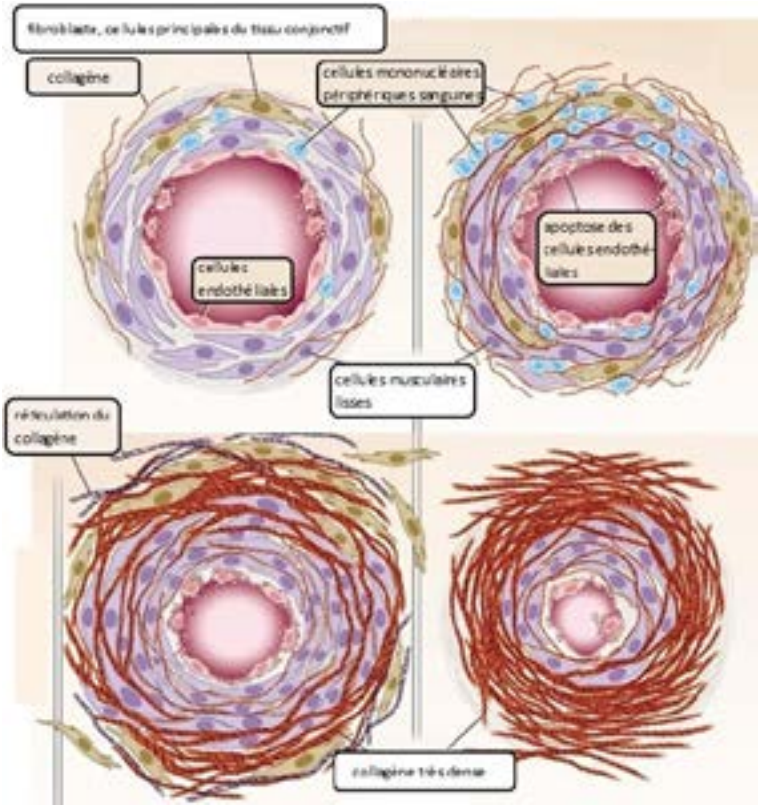
- la radiographie des poumons;
- les épreuves fonctionnelles respiratoires évaluant les volumes pulmonaires et l'efficacité des échanges gazeux au sein des poumons;
- le test de marche de 6 minutes évaluant la capacité respiratoire à l'effort;
- et, un scanner thoracique en cas de doute ou pour le suivi d'une atteinte pulmonaire déjà connue.

5.5. L'hypertension artérielle pulmonaire primitive (HTAP)

C'est une complication rare (10 % des patients) mais sévère de la maladie pour laquelle de nombreux médicaments sont maintenant disponibles. Elle survient plutôt dans les formes cutanées limitées ou avec certains types d'auto-anticorps.

L'artère pulmonaire est l'artère qui débouche de la partie droite du cœur (le ventricule droit) et conduit le sang chargé de gaz carbonique jusqu'à l'intérieur des poumons où il sera oxygéné. Une fois oxygéné, le sang est alors envoyé dans l'organisme via la partie gauche du cœur (le ventricule gauche).

Dans la sclérodermie, la paroi de cette artère pulmonaire s'épaissit et l'inté-



rieur s'obstrue progressivement. Dès lors la pression à l'intérieur augmente, ce qui altère la circulation du sang à l'intérieur des poumons. Cette hypertension artérielle pulmonaire n'a rien à voir avec l'hypertension artérielle (HTA) classique et fréquente.

L'HTAP apparaît insidieusement mais parfois précocement. Le patient reste

longtemps asymptomatique et ne développe que tardivement un ou plusieurs des symptômes suivants :

- un essoufflement à l'effort ou au repos,
- une toux sèche,
- des douleurs thoraciques,
- des palpitations,
- un gonflement des pieds
- des syncopes.

Il est important de rechercher systématiquement cette complication car, non traitée, elle réduit considérablement la survie du patient. D'autre part les études réalisées au cours de ces dernières années ont clairement démontré que la prise en charge précoce, avant même l'apparition de plaintes chez le patient, augmente considérablement le pronostic sombre de l'affection.

Le diagnostic est suggéré par l'échographie du cœur combinée aux épreuves fonctionnelles respiratoires et au test de marche de six minutes. Pour confirmer l'existence d'une HTAP, il est néanmoins nécessaire de réaliser un cathétérisme cardiaque droit (il s'agit de mesurer les pressions dans l'artère pulmonaire via les veines du cou qui mènent au cœur). Cet examen est réalisé par un cardiologue ou un pneumologue entraîné et nécessite une prise en charge en hôpital de jour.

Le suivi est alors assuré dans un centre habilité à la prise en charge et la prescription des traitements spécifiques.

5.6. L'atteinte des os et des articulations

La sclérodermie peut être responsable d'une atteinte articulaire diffuse avec douleur et gonflement bilatéral et symétrique. Ce sont surtout les poignets, les mains, les genoux et les chevilles qui sont touchés, pouvant faire évoquer une polyarthrite rhumatoïde. On parle d'arthrite, c'est-à-dire d'inflammation des articulations. Cette arthrite peut d'ailleurs parfois donner de véritables dégâts osseux comme dans la polyarthrite rhumatoïde et doit donc être traitée comme telle.

Les tendons, en particulier au niveau du genou, du poignet et de la cheville, peuvent également être atteints, ce qui provoque des tendinites ou inflammations douloureuses voire parfois des bruits caractéristiques (crissements).

5.7. L'atteinte musculaire

Lorsqu'elle est présente (8% des cas), elle se caractérise par une perte de force et une faiblesse musculaire ressentie par le patient dans la vie courante. Le volume des muscles se réduit souvent. Monter des escaliers, porter des courses devient difficile alors qu'il réalisait ces tâches sans peine auparavant. Les difficultés ne sont ni liées à la fatigue générale ni à une sensation d'être à court d'haleine. Des douleurs musculaires et des crampes peuvent accompagner les plaintes.

Un dosage des marqueurs musculaires dans le sang (CPK, myoglobine, aldolase) et une électromyographie (examen qui enregistre le passage du courant dans les nerfs et les muscles) sont nécessaires pour confirmer le diagnostic.

5.8. L'atteinte cardiaque

La fibrose peut encore toucher le myocarde (le muscle cardiaque), le péricarde (l'enveloppe qui l'entoure) et les faisceaux nerveux de conduction responsables du rythme des contractions cardiaques.

Lorsque le péricarde est atteint, il perd son élasticité et parfois produit du liquide qui vient se loger autour du cœur (on appelle cela une péricardite). Devenue alors moins extensible, cette enveloppe empêche le cœur de se contracter correctement et peut être responsable d'une défaillance cardiaque.

Les petites artères qui nourrissent le muscle cardiaque et le muscle lui-même, le myocarde, peuvent aussi être atteints par la sclérodermie. Les artères s'obstruent progressivement et le muscle est quant à lui remplacé par de la fibrose. Si cette fibrose est disséminée dans l'ensemble du myocarde, elle peut être responsable d'un mauvais fonctionnement et d'une réduction de contractilité de celui-ci.

Quant à l'atteinte des faisceaux de conduction, elle peut aboutir à des troubles du rythme cardiaque (palpitations, extrasystoles, tachycardie, bradycardie). Un pacemaker est alors parfois nécessaire.

Les symptômes ressentis par le patient peuvent aller de douleurs dans la poitrine, à des sensations de palpitations, des syncopes, un essoufflement, … ou être simplement absents.

Ces anomalies cardiaques doivent être systématiquement recherchées dès le

diagnostic par la réalisation d'un électrocardiogramme et d'une échographie cardiaque. Dans certaines circonstances, un holter cardiaque (enregistrement du rythme du cœur durant plusieurs heures), une scintigraphie myocardique, une échographie à l'effort ou une imagerie par résonance magnétique (IRM) myocardique sont recommandés.

5.9. L'atteinte rénale

Dans la grande majorité des cas, une simple protéinurie sans gravité est observée, c'est-à-dire qu'on retrouve des protéines en léger excès dans les urines.

La crise rénale sclérodermique (10% des patients) est, quant à elle, une atteinte beaucoup plus sérieuse. Cette «crise rénale» se caractérise par une insuffisance rénale aigüe rapidement progressive (de façon très rapide, les reins ne fonctionnent plus), très fréquemment associée à une hypertension artérielle (HTA) sévère voire «maligne» et à des troubles majeurs de la coagulation. L'HTA «maligne» associe des chiffres tensionnels très élevés donnant lieu à une défaillance cardiaque, une encéphalopathie, une atteinte rétinienne avec risque de cécité et une atteinte rénale. Elle nécessite des mesures urgentes de réanimation.

Autrefois, la mortalité des patients était très élevée malgré une dialyse urgente systématique et parfois même malgré l'ablation des reins pour sauver le malade. À l'heure actuelle, l'utilisation d'une classe d'antihypertenseurs appelée les Inhibiteurs de l'Enzyme de Conversion ou IEC a permis de réduire la gravité des crises, de passer plus facilement le cap de celles-ci et de réduire très nettement la mortalité.

Si certains patients nécessitent une dialyse leur vie durant, d'autres n'en auront besoin que temporairement, de quelques mois à parfois jusqu'à 1 à 2 ans. Lorsque qu'il n'y a pas de récupération partielle du rein et que la dialyse

est définitive, une greffe de rein peut encore être envisagée, selon l'état général du patient.

Certains facteurs sont connus pour favoriser l'apparition de cette atteinte rénale : une maladie précoce (de moins de 3 ans), une atteinte cutanée diffuse et rapidement extensive, la présence de certains types d'anticorps, le sexe masculin, la race noire, l'utilisation de corticoïdes à fortes doses ...

Un auto-contrôle systématique de la pression artérielle à la maison deux à trois fois par semaine pendant les premières années de la maladie permet de prendre en charge plus rapidement cette complication rénale et donc d'améliorer le pronostic sur le court et le long terme.

5.10. L'atteinte de la cavité buccale

Elle est très fréquente puisqu'on estime qu'elle touche 70% des patients. Elle peut consister en une limitation de l'ouverture de la bouche, une rétraction des lèvres et une perte de salivation par atteinte des glandes salivaires (on parle de syndrome de Sjögren secondaire - voir ci-dessous). Cette dernière peut être responsable d'une fréquence accrue de caries, d'une perte de mobilité de la langue et d'un déchaussement plus facile des dents. Les difficultés d'ouverture de bouche rendent, par ailleurs, les soins dentaires plus difficiles.

5.11. Les autres atteintes

5.11.1. La dysfonction érectile

La dysfonction érectile est fréquente et peut toucher jusqu'à 80% des patients. Elle apparaît, en moyenne, 3 ans après le début de la maladie et les causes en sont mal connues.

5.11.2. Deux types d'atteinte du foie

Deux types d'atteinte du foie peuvent accompagner la sclérodermie. Une hépatite auto-immune qui attaque les cellules du foie ou une cholangite biliaire primitive qui attaque les petits canaux qui recueillent la bile. En cas d'élévation des enzymes du foie, il faut donc systématiquement rechercher une de ces deux maladies.

5.11.3. La glande thyroïde

La glande thyroïde qui est située dans le cou et régule chez chacun l'énergie peut être également atteinte. Il s'agit alors d'une fibrose de la glande et d'un ralentissement de fonctionnement de celle-ci liés à la présence d'auto-anticorps. Les symptômes peuvent être une fatigue importante, une prise de poids excessive, une bradycardie (le cœur qui bat trop lentement), une constipation ...

5.11.4. Symptômes neurologiques

Les nerfs périphériques peuvent être atteints par la maladie : soit par une compression du nerf lorsqu'il traverse un tissu moins élastique et plus cicatriciel soit par une mauvaise vascularisation du nerf (les nerfs sont habituellement nourris par de petites artères qui peuvent être atteintes par la sclérodermie). Les atteintes les plus fréquentes sont situées au niveau du canal carpien (avec picotements dans la main) et du nerf trijumeau. Le trijumeau est situé dans la partie inférieure de la joue, de chaque côté, et lorsqu'il est atteint, peut donner des picotements et endormissements de la joue qui apparaissent spontanément ou lors de l'exposition au froid.

On décrit également chez certains patients des signes de polyneuropathie, c'est-à-dire d'atteinte de différents petits nerfs des extrémités des bras et des jambes, avec des sensations de picotements, parfois des perte de la sensibilité, des douleurs.

5.11.5. La fatigue

Beaucoup de malades se plaignent aussi de fatigue, souvent invalidante. Il s'agit fréquemment de coups de pompe survenant de façon brutale, sans raison apparente. Mais il existe aussi un fond de fatigue un peu permanente. À cette fatigue physique, s'ajoute encore des épisodes de découragement moral voire de vraie dépression qui accentuent encore le sentiment d'épuisement.

Il importe de rechercher toutes les autres causes de fatigue, comme le mauvais fonctionnement de la thyroïde, du cœur, des poumons, de la surrénale, ou encore un cancer ou une infection cachée. Le traitement de ces différentes causes peut alors améliorer le sentiment de fatigue. Certains traitements peuvent aussi accentuer la fatigue. En dehors de ces causes précises, le traitement de la fatigue inhérente à la maladie est très difficile.

5.11.6. Le syndrome de Sjögren

Comme dans d'autres maladies auto-immunes, les glandes salivaires (qui produisent la salive dans la bouche) et les glandes lacrymales (qui produisent les larmes) peuvent être atteintes par un processus inflammatoire qui mène à la fibrose. Les personnes se plaignent alors de bouche sèche et pâteuse et de sensation de sable dans les yeux. D'autres glandes peuvent aussi être touchées : c'est le cas notamment des glandes qui humidifient le vagin, ce qui provoque des douleurs lors des rapports sexuels. On peut confirmer cette atteinte par différents tests : test de Schirmer pour les yeux (mesure de la production de larmes), mesure de la sécrétion salivaire voire biopsie d'une petite glande salivaire à l'intérieur de la lèvre ou sous la langue pour la bouche.

6. Les traitements

A l'heure actuelle, il n'existe pas de traitement qui permette de guérir la sclérodermie systémique ou de bloquer l'ensemble des manifestations de la maladie. Mais, il serait faux de dire qu'il n'y a rien à faire. Des traitements existent, adaptés à chaque malade et aux différents symptômes de la maladie.

Mesures générales

Arrêt impératif du tabac (le tabac altère la paroi des vaisseaux et aggrave donc l'atteinte vasculaire de la sclérodermie).

Exercice physique régulier.

Utilisation de bases lavantes douces, sans détergent.

Hydratation régulière de la peau par des crèmes émollientes.

Protection efficace contre le froid (vêtements chauds, gants, moufles, chaufferettes, gants chauffants ...).

Éviter certains traitements qui «constrictent» les vaisseaux, c'est-à-dire qui les resserrent, ce qui aggrave l'obstruction déjà présente dans la maladie : les bêtabloquants pour le cœur ou la tension, les traitements antimigraineux.

En cas de reflux gastro-œsophagien : éviter de prendre du poids voire en perdre s'il y a surcharge pondérale. Surélever la tête de lit, de préférence en mettant des blocs sous les pieds du lit plutôt qu'en relevant simplement le dossier.

Fractionner les repas et préférer les petites quantités plusieurs fois par jour au repas copieux s'il y a une satiété rapide.

Les traitements médicamenteux

La sclérodermie systémique est caractérisée par la fibrose de différents

organes. Mieux comprendre les phénomènes qui la sous-tendent permet aussi de développer des stratégies de traitements ciblées. De nombreuses recherches sont actives en ce sens, avec l'émergence de nouvelles molécules intéressantes.

Dans l'atteinte vasculaire, des traitements ciblés sur les mécanismes sous-jacents sont déjà disponibles.

Compte tenu du caractère variable à la fois des manifestations de la maladie mais aussi de la vitesse de progression de ces manifestations (chaque patient a « sa sclérodermie »), la mise en évidence de l'activité des différents traitements n'est toutefois pas toujours aisée. Certaines molécules peuvent par exemple agir sur un organe déterminé mais pas sur un autre. D'autre part, il est probable que certains traitements puissent agir sur un organe donné à un moment donné de l'évolution de la maladie mais pas à un autre moment.

Grâce aux résultats des études cliniques et à la réflexion des experts sur la meilleure façon d'évaluer l'efficacité des traitements, on peut progressivement définir les catégories de patients qui peuvent le plus bénéficier de ces avancées thérapeutiques.

Actuellement, on peut faire appel à des traitements immunomodulateurs (c'est-à-dire qui modulent le fonctionnement du système immunitaire), parfois intensifs d'ailleurs pour certaines manifestations graves, mais aussi à des traitements symptomatiques d'organes. Nous allons aborder les uns et les autres.

6.1. Les traitements immunomodulateurs

6.1.1. Les corticoïdes

Contrairement à d'autres maladies auto-immunes, les corticoïdes ne sont pas très efficaces dans la sclérodermie systémique. On les utilise essentiellement

dans les sclérodermies œdémateuses (c'est-à-dire quand les doigts sont très gonflés et boudinés), les atteintes articulaires et l'atteinte musculaire.

Ils exposent aux effets secondaires suivants : appétit exagéré et prise de poids, excitation ou, au contraire, dépression, hypertension artérielle, diabète, décalcification des os, fonte des muscles ...

A haute dose, chez les patients à risque, ils peuvent favoriser l'apparition d'une crise rénale sclérodermique.

La prise de corticostéroïdes doit toujours se faire en accord avec votre spécialiste.

6.1.2. Le méthotrexate (Ledertrexate)

Il est utilisé dans la progression de l'atteinte cutanée et les atteintes articulaires. Il est administré une fois par semaine, par voie orale, intramusculaire ou sous-cutanée. Un suivi de prise de sang est nécessaire, au départ tous les mois puis tous les 3 à 4 mois. Il permettra de déceler une éventuelle toxicité sur les globules blancs et sur le foie et d'adapter la dose.

Ce traitement est le traitement de base de beaucoup de rhumatismes inflammatoires et est utilisé régulièrement dans d'autres maladies auto-immunes depuis de nombreuses années.

6.1.3. Le mycophenolate mofetil (CELL CEPT)

Ce traitement a montré son efficacité sur l'atteinte cutanée mais aussi et surtout a été testé dans de grandes études dans l'alvéolite pulmonaire, c'est-à-dire à un stade de l'inflammation pulmonaire où l'évolution vers la fibrose apparaît encore réversible. Il a montré des résultats similaires au traitement de référence antérieur : le Cyclophosphamide. Il présente toutefois moins d'effets secondaires que ce dernier et est donc mieux toléré. Il est donc sou-

vent le premier traitement proposé dans ce type de problèmes.

Il s'administre par voie orale, habituellement en deux doses journalières. Un suivi des globules blancs est également nécessaire.

6.1.4. Le cyclophosphamide (ENDOXAN)

Administré sous forme orale quotidienne ou plus fréquemment sous la forme de perfusion intra-veineuse mensuelle, le cyclophosphamide était utilisé en première intention dans l'atteinte pulmonaire. On lui préfère actuellement le Mycophénolate Mofetil (cfr ci-dessus). Il peut néanmoins avoir sa place chez certains patients.

Un suivi des globules blancs et une bonne hydratation pour éviter une toxicité sur la vessie sont indispensables.

6.1.5. L'azathioprine (IMURAN)

Ce médicament peut être efficace en relais du cyclophosphamide dans l'atteinte pulmonaire ou être utilisé à la place du Mycophénolate Mofetil quand celui-ci n'est pas toléré. Sa place est toutefois moins importante dans la sclérodermie que dans d'autres pathologies.

6.1.6. Le rituximab (MABTHERA)

Le Rituximab est efficace sur l'évolution de l'induration cutanée et sur l'alvéolite pulmonaire dans des études effectuées sur de petites séries de patients « en ouvert » c'est-à-dire sans les comparer à des patients qui reçoivent un traitement inactif appelé placebo.

Il est également efficace sur l'atteinte articulaire comme dans la polyarthrite rhumatoïde.

Des études de plus grande envergure sont en cours.

Il est toutefois déjà utilisé régulièrement en pratique clinique pour des indications précises, en particulier pour remplacer le Cell Cept ou l'Endoxan. Il s'administre sous la forme de cures intraveineuses (deux perfusions à 2 semaines d'intervalle). La fréquence et le renouvellement des cures ne sont pas clairement définis.

6.1.7. Autres

L'HYDROXYCHLOROQUINE (PLAQUENIL) peut être proposé par voie orale dans les atteintes articulaires. Des études cliniques récentes montrent également un intérêt du TOCILIZUMAB (ROACTEMRA) sur l'évolution respiratoire dans les sclérodermies diffuses récentes à un stade précoce de l'atteinte pulmonaire.

De nombreuses autres molécules sont encore en cours d'évaluation.

6.2. Les traitements symptomatiques par organe

6.2.1. La peau

Outre les mesures générales, on est parfois amené à prescrire une crème contenant de la cortisone pour un traitement local. Par ailleurs, des soins locaux rigoureux doivent être appliqués sur les ulcérations digitales en concertation avec le médecin, avec si nécessaire l'intervention d'une infirmière pour les pansements. Depuis plusieurs années, des thérapeutiques sont disponibles pour réduire la fréquence des épisodes d'ulcérations chez les patients qui en présentent de façon répétée. Le bosentan (Tracleer®) est remboursé dans cette indication dans des conditions strictes.

On peut également avoir recours, hors remboursement, à d'autres molécules utilisées dans les troubles érectiles. Ceci doit toujours se discuter avec votre spécialiste.

6.2.2. Le phénomène de Raynaud

Les mesures générales sont indispensables. On prescrit également des médicaments vasodilatateurs, c'est-à-dire qui « ouvrent » la lumière des artères : les inhibiteurs calciques (nifédipine, amlodipine, félodipine, diltiazem ...); les alphabloquants (prazocine). Localement, on peut appliquer des dérivés nitrés, sous forme de patchs au dos de la main (Minitran). Dans les formes sévères et en cas de menace de nécrose sur le doigt, on a recours à des perfusions de prostacyclines, nécessitant une hospitalisation de quelques jours.

6.2.3. Le tube digestif

Ici aussi les mesures générales ont toute leur importance (Cfr Ci-dessus). Si on n'empêche pas le reflux gastro-œsophagien, on peut par contre réduire l'acidité du contenu de l'estomac par l'utilisation d'inhibiteurs de la pompe à proton (oméprazole, esoméprazole, pantoprazole, lansoprazole ...). Les contractions de l'estomac peuvent être aidées par la prise de dompéridone. La pullulation de microbes dans l'intestin grêle peut justifier des cures d'antibiotiques pour limiter les diarrhées.

La constipation nécessite des traitements doux et non irritants.

Enfin l'atteinte anale peut justifier des soins de kinésithérapie périnéale voire une chirurgie pour corriger l'incontinence.

Parfois, une alimentation parentérale (par voie intraveineuse) peut être nécessaire pour éviter les carences en vitamines et en nutriments. Parfois également la mise en place d'une sonde dans le jejunum (entre le duodénum et l'iléon) permet d'apporter les nutriments nécessaires sur le long terme pour les patients qui ne peuvent plus se nourrir en quantité et qualité suffisantes.

6.2.4. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)

Les progrès thérapeutiques de ces dernières années ont été spectaculaires et ont changé le cours de cette complication très grave de la maladie. On ne peut que s'en réjouir. Lors de la première version de ce livret, seules trois ou quatres molécules étaient disponibles !

Comme signalé ci-dessus, le traitement est d'autant plus efficace qu'il intervient tôt dans la prise en charge et le dépistage annuel systématique est de la plus grande importance.

Après un diagnostic de certitude, la mise en route de ces traitements améliore la pression dans l'artère pulmonaire et donc les performances respiratoires des patients, mesurées par le test de marche de 6 minutes. Il existe trois catégories de médicaments :

- Les bloqueurs des récepteurs à l'endothéline-1 comme le Bosentan (Tracleer®), le Macitentan (Opsumit®) et l'Ambrisentan (Volibris®)
- Les médications agissant sur la voie du NO (monoxyde de carbone) avec le Riociguat (Adempas®) et les inhibiteurs des 5 phosphodiestérases, le Sildénafil (Revatio®) et le Tadalafil (Adcirca®),
- les traitements agissant sur la voie des prostacyclines : le Selexipag (Uptravi®) par voie orale ou le Teprostinil ou l'Epoprostenol par voie intraveineuse.

Les traitements sont utilisés seuls ou en association avec réévaluation régulière de plusieurs critères de pronostic. L'objectif sera de tendre vers le meilleur contrôle de ces différents critères.

6.2.5. L'atteinte interstitielle pulmonaire

Comme nous l'avons signalé plus haut, il est important de définir si l'atteinte interstitielle est ou non progressive. Quand c'est le cas, un traitement immunosuppresseur est instauré le plus souvent par Cell Cept. L'Endoxan reste lui aussi proposé dans certaines conditions. On peut aussi parfois avoir recours au Mabthera.

Mais la recherche a permis également d'individualiser de nouvelles molécules limitant la progression de la fibrose dont l'efficacité a été prouvée dans d'autres formes d'atteinte interstitielle sans sclérodermie : le Nintedanib (ou Ofev®) et la Pirfedinone (Esbriest®). Le Nintedanib s'est par ailleurs montré efficace dans une grande étude ciblant spécifiquement la fibrose pulmonaire de patients atteints de sclérodermie systémique. Il n'est pas encore commercialisé dans cette indication. La Pirfedinone est quant à elle toujours en cours d'évaluation dans la sclérodermie.

Il est probable qu'à l'avenir, on envisage une prise en charge combinant un immunosuppresseur et un anti-fibrosant.

Par ailleurs, l'oxygène et la kinésithérapie respiratoire peuvent être un soutien important dans les formes sévères. Enfin, dans les atteintes très graves, la greffe pulmonaire ou cardiopulmonaire peut parfois être envisagée.

6.2.6. La crise rénale sclérodermique

L'utilisation d'inhibiteurs de l'enzyme de conversion (IEC: captopril, lisinopril, énalapril ...) a changé radicalement le pronostic terrible de cette complication. Le but du traitement est la stabilisation à tout prix de la pression artérielle et ces médications sont donc administrées à dose croissante jusqu'à obtention d'un résultat satisfaisant. En cas d'échec, d'autres molécules peuvent être associées aux IEC.

La dialyse, ou le recours au rein artificiel, peut être malgré tout nécessaire de façon temporaire ou définitive.

La greffe rénale pourra être discutée en cas d'épisode aigu si la dialyse reste permanente.

6.2.7. L'atteinte des tendons et des articulations

Outre le méthotrexate, traitement immunomodulateur, la prise de petites doses de corticoïdes et les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) peuvent apporter un soulagement dans les inflammations articulaires et tendineuses. Cependant, les AINS doivent être utilisés avec précaution compte tenu des risques d'ulcération digestive et d'altération de la fonction rénale.

D'autres molécules utilisées dans la polyarthrite rhumatoïde sont parfois discutées mais elles ne sont malheureusement pas remboursées dans cette indication.

Des soins de kinésithérapie et physiothérapie ainsi que des orthèses adaptées sont également indiquées pour éviter les rétractions articulaires et cutanées. Ces thérapeutiques physiques améliorent aussi souvent le bien-être général.

6.2.8. Le syndrome de Sjögren

La sécheresse oculaire sera soulagée par l'application de larmes de substitution sous la forme de collyre ou de gel.

La sécheresse buccale sera corrigée par l'utilisation répétée dans la journée de gels ou de sprays qui hydratent la bouche et y persistent un peu plus longtemps qu'une simple gorgée d'eau. Toutefois, on veillera à avoir toujours avec soi une petite bouteille d'eau en supplément. Sucer des petits bonbons ou des chewing-gums sans sucre stimule également la sécrétion de salive lorsque les glandes sont encore un peu fonctionnelles.

On peut proposer un traitement à base de pilocarpine mais en tenant compte de ses contre-indications et de ses effets secondaires (sudations induites).

6.3. Et les médecines douces ou les médecines parallèles ?

Découragés parfois par les problèmes que vous rencontrez, vous pourriez

être tentés de croire que ces médecines peuvent plus pour vous que la médecine classique. Cependant, aucune de ces thérapeutiques n'a jamais été testée de façon valable sur les signes et symptômes de la maladie, ni sur son évolution à long terme.

Prudence donc avant d'entreprendre un traitement de ce type. Si certaines pratiques s'avèrent sans danger, il n'en est pas de même pour toutes. On se souviendra, par exemple, des herbes chinoises qui avaient bloqué le fonctionnement des reins chez les patients qui en avaient pris pour maigrir.

Nous vous conseillons donc toujours d'en parler en toute confiance avec le médecin qui vous soigne et de ne jamais abandonner le traitement qu'il vous a prescrit.

Mais pourquoi ne pas avoir recours, avec son autorisation, à des approches

complémentaires (par exemple : yoga, relaxation, psychothérapie) qui vous aident à vous sentir mieux et qui n'ont pas d'effet néfaste ... pour autant également qu'elles ne vident pas votre portefeuille ?

Il existe dans ce domaine un certain nombre de charlatans : à vous aussi d'exercer votre esprit critique.

7. Quelques questions ou réflexions

7.1. Puis-je être enceinte ?

La sclérodermie survient souvent dans la tranche d'âge de 30 à 50 ans. La question d'une grossesse peut donc se poser chez certaines patientes. Autrefois, on la déconseillait fortement, voire on l'interdisait tout simplement à toute femme qui développait la maladie. La position actuelle est beaucoup plus nuancée.

Lorsque la maladie se déclare, il est déconseillé d'envisager une grossesse durant les trois premières années qui sont les plus à risque pour le développement d'atteintes sévères des poumons ou des reins par exemple, ce qui pourrait être dangereux pour la maman et/ou le bébé.

Par la suite, le risque de développer ce type de problème diminue et permet de projeter une grossesse avec plus de sécurité en sachant que les artères du placenta peuvent aussi être touchées par la maladie et que le bébé peut naître prématurément. Certaines précautions doivent être prises et le suivi doit toujours être assuré par un gynécologue/obstétricien qui a l'habitude de suivre des grossesses à haut risque.

Enfin, des contre-indications absolues à la grossesse peuvent malheureusement subsister. L'hypertension artérielle pulmonaire en fait notamment partie.

Il est donc indispensable de discuter de tout désir de grossesse avec le médecin qui vous prend en charge habituellement et d'attendre son feu vert pour la mettre en route. Une contraception adéquate et efficace reste de mise en dehors de ces périodes.

7.2. Je me sens très découragé(e)

Il est bien compréhensible qu'une maladie comme la sclérodermie puisse générer des moments de découragements et de dépression. On se sent parfois incompris, les signes extérieurs de la maladie étant peu visibles et surtout méconnus du grand public. Même au sein de sa propre famille, vis-à-vis de son conjoint ou de ses enfants, ce n'est pas toujours facile : on n'a plus confiance en soi, on n'arrive plus à réaliser ce qu'on faisait avant, les courses, les repas, le ménage ... On se sent fatigué, on n'a plus la même patience. Sur le plan professionnel, on n'arrive plus toujours à assumer ses responsabilités. Certaines manifestations de la maladie peuvent limiter la vie sociale. On a alors tendance à se replier sur soi-même et à déprimer. Pourtant, il ne faut pas considérer la dépression comme quelque chose d'inéluctable. Un soutien spécialisé par un psychologue ou un psychiatre ou simplement une discussion avec son médecin aide souvent à y voir plus clair. Certaines médications peuvent aussi être prescrites en toute sécurité. Il ne faut donc pas hésiter à appeler à l'aide. Oser exprimer ses émotions, sa tristesse et parfois sa colère, redéfinir de nouvelles priorités de vie, accepter sa maladie, tout cela ne se fait pas en un jour !

Il est important aussi d'impliquer ses proches dans le suivi et la prise en charge. Vivre ensemble les consultations chez le médecin ou certaines conférences peut les sensibiliser à ce que vous ressentez. Faire partie d'une association telle que l'Association des Patients Sclérodermiques de Belgique ou CLAIR peut permettre d'échanger avec des hommes et des femmes qui connaissent les mêmes réalités.

Mais certains, au contraire, préféreront ne pas rencontrer d'autres malades. À chacun sa façon de réagir et de faire ... Elle peut d'ailleurs évoluer au fil du temps.

8. Maladies rhumatismales rares

8.1. Centres de compétences reconnus par la Société Royale Belge de Rhumatologie 2019-2021

Le Centre de Compétence en Soins Spécifiques et Recherche (SCRCC) est un centre d'expertise répondant à tous les critères de sélection relatifs au nombre minimum de patients, aux ressources (équipe multidisciplinaire comprenant le support de paramédicaux, urgences, accès aux technologies et aux traitements de pointe), à l'activité de recherche et à la formation.

Le Centre de Compétence en Diagnostic et Traitement (DTCC) est un gestionnaire de soins clé de la maladie rhumatismale rare considérée, répondant aux critères de sélection liés au nombre minimum de patients et aux besoins en ressources.

Le Centre Intéressé (IC) est un centre où un rhumatologue individuel voit en première ligne un certain nombre de patients atteints de la maladie rhumatismale rare considérée et démontre un intérêt particulier à prendre soin de ces patients en se connectant à un centre de soins spécifiques et de recherche (SCRCC) ou à un centre de compétence en diagnostic et traitement (DTCC).

8.2. Sclérose systémique: carte des centres de compétence

1.UZ Leuven (SCRCC)

2.Cliniques Universitaires Saint-Luc (SCRCC)

3.UZ Gent (SCRCC)

4.CHU Liège (DTCC)

5.Hôpital Erasme (DTCC)

6.UZ Brussel (DTCC)

7.AZ Sint Jan Brugge (DTCC)

8.CHU Charleroi (DTCC)

9.AZ Sint Lucas Gent (DTCC)

10.UZA Antwerpen (DTCC)

11.Onze-Lieve-Vrouwziekenhuis-Aalst (DTCC)

12.Grand Hôpital de Charleroi (DTCC)

13.GZA Antwerpen (DTCC)

14. ReumaLier(DTCC)

15. ReumacentrumGenk (DTCC)

16. CHU Brugmann (DTCC)

17. CHU UCL Dinant Godinne(DTCC)

18. ReumaInstituutHasselt (DTCC)

19. ZNA Hospitals(DTCC)

20. AZ Jan Portaels(IC)

21. CndgGosselies (IC)

22. CHU Saint-Pierre Bruxelles (IC)

23. AZ DamiaanOostende (IC)

24. AZ Sint-Lucas Brugge (IC)

25. AZ Sint Jozef Hospital Malle (IC)

26. AZ Zeno Knokke-Heist (IC)

9. Remerciements

Cette brochure est une réactualisation de la brochure « La sclérodermie systémique - brochure d'information à l'usage des patients » de l'Association des Patients Sclérodermiques de Belgique (APSB).

Nous tenons à remercier les Docteurs Béatrice André et Marie Vanthuyne pour leur travail de mise à jour. Nous remercions également le Professeur Frédéric Houssiau pour sa collaboration.

Nous remercions également les bénévoles de CLAIR et de l'APSB qui aident au quotidien ainsi qu'aux généreux donateurs qui permettent l'impression de cette brochure et de la rendre accessible au plus grand nombre.

10. A propos de CLAIR

L'asbl CLAIR réunit les patients et les associations de patients atteints de maladies inflammatoires rhumatismales en Belgique. CLAIR vise à coordonner, initier, opérer et superviser toutes les initiatives possibles pour promouvoir la santé psychologique, sociale et physique des personnes atteintes de maladies inflammatoires rhumatismales, qu'elles puissent mener une vie optimale. Plus informations sur www.clair.be ou par mail sur info@clair.be .

Vous avez moins de 35 ans ? Alors rejoignez Rhuma'Jeunes qui est le groupe jeunes de CLAIR. Retrouvez Rhuma'Jeunes sur Facebook et sur https://rhumajeunes.be/

11. A propos de l'APSB

Créée le 1er septembre 1999, l'Association des Patients Sclérodermiques de Belgique, constituée en A.S.B.L. a son siège social à Tournai, dans le Hainaut. Elle a pour but de créer une chaine de solidarité et d'espoir entre les patients.

L'A.P.S.B. vise à aider, informer et soutenir les malades dans leur lutte contre la sclérodermie. Grâce à une collaboration étroite avec les médecins et professeurs présents au Conseil Scientifique, l'Association met beaucoup d'espoir dans la recherche, une meilleure connaissance et reconnaissance de la maladie.

Ce livre est une publication des associations CLAIR et APSB, dont les sièges sociaux sont situés rue du Pont à Rieu 13i 7500 Saint Maur.

https://clair.be - info@clair.be

https://sclerodermie.be - info@sclerodermie.be

Toute reproduction d'un extrait quelconque de ce livre par quelque procédé que ce soit est interdite sans autorisation écrite de l'éditeur.

ENSEMBLE C'EST CLAIR

APSB asbl

Association des Patients Sclérodermiques de Belgique

Avec le soutien de